Extrait du Campus de Neurochirurgie

http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article164

Formation initiale

Malformations vasculaires intracrâniennes

- Paramédicale -

Date de mise en ligne : vendredi 21 avril 2006

Campus de Neurochirurgie

Dans ce chapitre sur les malformations vasculaires intracrâniennes, on distingue les anévrismes artériels, les malformations artério-veineuses, les cavernomes, les angiomes veineux, et les télangiectasies.Le terme de "malformation" vasculaire est souvent ici inapproprié car il laisse supposer que la lésion est présente dès la naissance, ce qui est inexact pour les anévrismes intracrâniens et les cavernomes. Souvent on y ajoute le terme de "congénitale", qui, là encore, laisse entrevoir que cette malformation est héréditaire, ce qui est faux dans la grande majorité des cas. Ce terme signifie seulement que la lésion est présente dès la naissance.
Toutes ces malformations vasculaires ont en commun le fait qu'elles peuvent se manifester brutalement par une hémorragie :

- hémorragie dans les espaces sous-arachnoïdiens appelée hémorragie sousarachnoïdienne ou hémorragie méningée
- hémorragie cérébrale ou cérébelleuse pour une hémorragie dans le parenchyme. Précisons qu'on parle d'hématome lorsque la lésion hémorragique a plus de 3 centimètres de diamètre et donc peut avoir un rôle compressif.
- hémorragie cérébro-méningée lorsque l'hémorragie est à la fois dans les méninges et dans le cerveau.

Toutes ces malformations vasculaires ont aussi un autre point en commun : elles peuvent être découvertes fortuitement à l'occasion d'un scanner ou d'une IRM pratiqués pour rechercher autre chose. Enfin, elles peuvent se manifester par une épilepsie.

Physiopathologie d'une hémorragie intracrânienne

Lorsque se produit une hémorragie dans la boîte crânienne, elle déclenche un phénomène naturel de coagulation tissulaire au point de rupture vasculaire, et un phénomène d'hypertension intracrânienne qui va jouer un rôle immédiat de tamponnement de la brèche vasculaire. Si l'hypertension intracrânienne aiguë a un effet favorable pour arrêter le saignement en s'y opposant par contre-pression, elle a en contrepartie un rôle néfaste car l'hypertension intracrânienne brutale peut être fatale ou responsable de lésions neurologiques irréversibles. On comprend que la gravité d'une hémorragie intracrânienne est proportionnelle à la pression artérielle, à la taille de la brèche vasculaire, au volume et à la topographie de l'hémorragie.

Conduite Diagnostique

Voici quelques règles habituellement suivies dans la démarche diagnostique :
1° en présence de symptômes évoquant une hémorragie, habituellement, la démarche diagnostique s'effectue en deux temps :

- en urgence, un scanner cérébral sans injection de produit de contraste pour confirmer ou non la présence d'une hémorragie intracrânienne. La lésion vasculaire supposée n'est en règle pas directement visible.
- Dans un deuxième temps, une exploration angiographique sera entreprise pour préciser le type de la lésion vasculaire. Le choix de l'exploration et sa date dépendent des circonstances et de l'état clinique du patient.
  2° en présence d'une crise convulsive isolée, ou répétée, le médecin a le choix de recourir après avis au scanner avec injection de produit de contraste, à un angio-scanner, ou encore à une IRM ou une angio-IRM.
  3° en l'absence de tout symptôme et devant une découverte fortuite d'une lésion vasculaire, la discussion portera sur le choix de l'examen étiologique supplémentaire le plus approprié.
  L'avis d'un neuroradiologue ou d'un neurochirurgien est ici judicieux.

ANEVRISMES ARTERIELS INTRACRANIENS

Un anévrisme artériel est une dilatation arrondie, sacculaire (en forme de sac), ou, plus rarement fusiforme, d'une artère. Un anévrisme intracrânien est en général de forme sacculaire, développé sur une bifurcation artérielle. On lui décrit un sac, la poche anévrismale, et un collet, ou zone d'insertion sur l'artère porteuse. Le diamètre d'un anévrisme intracrânien varie de 3 à 30 millimètres. On parle d'anévrisme géant lorsque le diamètre est supérieur ou égal à 24 millimètres. Les anévrismes les plus fréquents ont environ 5 à 8 mm de diamètre.
Le siège de prédilection des anévrismes intracrâniens est situé sur les bifurcations des grosses artères de la base du crâne, au niveau du polygone de Willis, avant leur deuxième subdivision.
Le tableau ci-dessous décrit les principales localisations rencontrées. Environ 95% des anévrismes sont situés sur la partie antérieure du polygone de Willis.

	Territoire artériel	*Anévrisme*	
Circulation antérieure	A. Carotide interne	Bifurcation A. Carotide interne A. communicante postérieure (ACoP)	30%
		A. communicante antérieure (AcoA)	38%
		Bifurcation A. cérébrale moyenne (ACM)	22%
Circulation postérieure	Artères Vertébrales	Bifurcation Tronc Basilaire (TB)	5%
		A. Cérébelleuse supérieure (ACS)	
		A. Cérébelleuse postéro-inférieure (PICA)	
Autres			2%

Les autres localisations sont rares. Au total, un anévrisme intracrânien :
Est situé sur la partie antérieure de la circulation cérébrale : 95%
Est unique : 80%
A moins de 10 mm de diamètre : 80%

Origine et Evolution des Anévrismes Intracrâniens

Le point de départ de la lésion artérielle à l'origine d'un anévrisme reste un sujet de controverses. L'hypothèse d'une lésion d'origine malformative et congénitale est la plus ancienne. Elle n'a jamais été réellement démontrée : la rareté relative du nombre de cas familiaux, le caractère unique de l'anévrisme dans 80% des cas, et la rareté du nombre de cas d'anévrismes découverts chez l'enfant sont des arguments contre cette hypothèse. L'autre théorie est celle d'une lésion acquise, d'origine hémodynamique, sur une lésion dégénérative de la paroi artérielle. En sa faveur plaident un argument épidémiologique (le nombre des anévrismes découverts augmentent avec l'âge), un argument expérimental (création d'un anévrisme expérimental chez le rat hypertendu soumis à un régime alimentaire particulier), et la découverte de facteurs de risque associés comme l'exposition au tabac, l'athérome, et la prédominance de cas chez la femme. En réalité, l'origine de la lésion pariétale initiale, et l'identification des facteurs d'initiation restent inconnues à ce jour.

Par contre on connaît mieux les facteurs de croissance des anévrismes qui sont liés aux conditions hémodynamiques. Expérimentalement, le point de faiblesse d'un sac anévrismal dépend de la position de l'anévrisme sur une artère porteuse ou sur une bifurcation artérielle. Le rôle de l'hypertension artérielle et de l'athérome est ici important. On comprend que souvent, dans notre langage pratique, on confonde les facteurs d'initiation et les facteurs de développement des anévrismes intracrâniens puisqu'ils seraient sensiblement les mêmes.
L'évolution pathologique de l'anévrisme se fait davantage par fragilisation de sa paroi que par augmentation de son volume. Le point de faiblesse le plus fréquent est situé au fond du sac anévrismal, là ou les perturbations hémodynamiques sont les plus grandes. Ceci explique pourquoi l'anévrisme est découvert à l'occasion d'une rupture et alors qu'il a moins de 10 millimètres de diamètre, beaucoup plus souvent qu'à l'occasion d'un syndrome de compression du cerveau ou des nerfs crâniens lorsqu'il a atteint plus de 20 millimètres de diamètre.

Incidence et Mortalité des anévrismes intracrâniens

Copyright © Campus de Neurochirurgie

On ne connaît pas la prévalence des anévrismes intracrâniens en France (nombre de cas présents à un moment donné). L'incidence des anévrismes intracrâniens est calculée d'après le nombre de cas admis dans un service de soins, et plus particulièrement ceux qui ont été découverts à l'occasion d'une rupture. On estime en France que 5 à 7 patients pour 100000 habitants sont victimes d'une rupture anévrismale, ce qui fait environ 5000 nouveaux cas par an. Ce chiffre ne tient pas compte des patients décédés avant d'avoir accès aux services de soins. Chaque année, de nombreux autres cas de rupture anévrismale sont attribués à tort ou sans preuves à l'occasion d'un décès brutal et non expliqué.
La mortalité annuelle en France des patients hospitalisés pour anévrisme intracrânien est encore élevée et proche de 30-35%. Cette estimation comprend :

- 1-5% de patients décédés dès l'admission avant tout -*10-15% de patients décédés et admis avec une forme grave ou fatale prévisible
- 10-15% des patients décédés de complications ou de récidive de l'hémorragie
- 2-5% de patients décédés des suites ou complications du traitement.

Traitement des anévrismes intracrâniens

Le principe général du traitement est d'exclure le sac anévrismal et le collet de l'anévrisme de tout contact avec la circulation sanguine afin d'éviter une nouvelle rupture. Pour cela deux méthodes différentes, mais parfois complémentaires, sont aujourd'hui utilisées.

1°exclusion microchirurgicale par clip
Le traitement consiste après une craniotomie à se porter sur l'anévrisme par une approche au microscope chirurgical des artères. Lorsque la dissection est suffisante, on applique alors à la base de l'anévrisme, sur son collet, au ras de l'artère porteuse, un microclip à ressort ajusté à sa forme et à son diamètre. La forcipressure ou force de fermeture des mors du clip est très supérieure à celle de la pression artérielle, ce qui exclut toute possibilité de circulation sanguine dans l'anévrisme. Le clip est fait d'un alliage métallique biocompatible, inoxydable, et non ferro-magnétique (une IRM est possible sans danger). La fiabilité de l'exclusion obtenue est testée par ponction per-opératoire du sac anévrismal après la pose du clip. La mise en place du ou des clips est définitive. Le pourcentage d'exclusion complète par cette méthode est de l'ordre de 95%. Une angiographie de contrôle post-opératoire peut être demandée pour vérification de la qualité de l'exclusion

2° occlusion endovasculaire par coils Son principe général est d'obstruer complètement le sac anévrismal par l'intérieur, en y introduisant par voie endovasculaire un ou des coils. Le coil est une spire métallique allongée constituée d'un alliage métallique thrombogène à base de platine. Comme pour une angiographie cérébrale, un cathéter est introduit dans l'artère fémorale et sert de guide pour monter une sonde endovasculaire très fine sur laquelle est attaché le coil. Un ou plusieurs coils de longueur variable sont successivement introduits dans l'anévrisme jusqu'à obtenir un remplissage aussi complet que possible et jusqu'au ras du collet d'implantation de l'anévrisme sur le vaisseau porteur. Une libération du coil a lieu lorsqu'il est en place par une électrolyse provoquée par un faible courant électrique, puis le cathéter porteur est retiré. Ce traitement ne peut être pratiqué que par un neuroradiologue spécialisé. Le pourcentage d'occlusion complète et définitive est de 55%. Un résultat incomplet mais suffisant est obtenu dans 35% des cas. Le risque est ici de voir apparaître une reperméabilisation du sac anévrismal (10 à 15% des cas) avec à nouveau un risque évolutif, ce qui nécessite qu'un suivi du patient soit organisé à long terme, car un geste complémentaire pourrait se discuter. Dans 5% des cas, ce traitement par coils ne peut être appliqué pour des raisons techniques.

Le choix du traitement d'un anévrisme dépend d'une décision conjointe du neurochirurgien, du neuroradiologue et du neuroanesthésiste. En fonction de la situation de l'anévrisme, de l'état du patient, et des compétences particulières des uns et des autres, le pourcentage d'anévrismes opérés et d'anévrismes traités par coils est variable d'une équipe à l'autre.

Copyright © Campus de Neurochirurgie

Chaque technique a ses avantages comme ses inconvénients. Pour le patient, le meilleur choix doit prévaloir, c'est-à-dire le meilleur traitement avec le moins de risques. Les résultas récents d'une étude internationale comparant les deux formes de traitement se montrent en faveur du traitement endovasculaire par coil pour les anévrismes intracrâniens rompus de moins de 10 millimètres de diamètre.

Anévrismes non rompus

1° Anévrismes de découverte fortuite

De plus en plus fréquemment, on découvre fortuitement à l'occasion d'une IRM ou d'un scanner cérébral un ou des anévrismes intracrâniens non rompus. La première question qui se pose est de savoir s'ils sont dangereux, c'est-à-dire s'ils appellent un traitement préventif microchirurgical ou endovasculaire. Ce risque de rupture et la décision de traiter dépendent de l'âge de découverte, du diamètre maximum de l'anévrisme, et de sa topographie. En dessous de 7mm de diamètre, le risque de rupture est estimé être inférieur à 0,5% au bout de 7 ans d'évolution. Entre 7 et 15-20mm, ce risque est estimé être légèrement supérieur à 1% au bout de 5 ans d'évolution. Ce degré de risque est plus élevé si l'anévrisme siège sur le tronc basilaire. Tous les anévrismes géants portent un risque très supérieur justifiant la discussion d'un traitement. En effet, en contrepartie de ce risque de rupture, le traitement préventif offre une garantie mais aussi des risques assez élevés (mortalité 2%, morbidité 15%). Au dessus de 65 ans, le risque encouru par le traitement est toujours supérieur au risque de l'évolution naturelle de l'anévrisme. Dans tous les cas, la volonté du patient doit être respectée.

2° Anévrismes multiples dont un s'est rompu Dans 20% des cas d'anévrisme intracrânien rompu, on découvre la présence d'un ou d'autres anévrismes asymptomatiques. Le risque évolutif de ces autres anévrismes est très proche de celui des anévrismes de découverte fortuite.

3° Anévrismes symptomatiques

Un anévrisme intracrânien peut se révéler par des symptômes de compression des nerfs crâniens ou de l'encéphale. Cet anévrisme est en règle un anévrisme géant soumis au risque évolutif vers une accentuation des signes de compression (paralysie motrice, paralysie oculomotrice, épilepsie) ou vers sa rupture. L'anévrisme carotido-caverneux développé sur l'artère carotide lors de sa traversée de la base du crâne est une variété particulière chez la femme avec hypertension artérielle, car il se développe en dehors de la méninge, menace de compression tous les nerfs oculo-moteurs, et a un très faible risque de saignement. Il relève d'un traitement par ligature endovasculaire de la carotide effectuée après un test de clampage.

Anévrismes familiaux

Même si l'origine congénital des anévrismes intracrâniens est très discutée, il existe pourtant quelques familles dans le monde qui porteraient un gêne augmentant le risque d'anévrisme dans leur descendance. Cependant, à ce jour, aucun facteur génétique n'a pu être isolé avec certitude, mais plusieurs gênes pourraient être associés chez ces familles. On parle d'anévrisme familial lorsque plus de deux personnes sont atteintes. L'atteinte concerne plus souvent la même fratrie que la descendance directe, c'est-à-dire touche les frères ou soeurs plus que leurs enfants. Lorsque l'on interroge les patients victimes d'une rupture d'anévrismes, dans 6 à 10% des cas ils signalent souvent un ou des cas semblables dans leur famille. Il peut s'agir de cas sporadiques cumulés au hasard, mais il n'est pas impossible qu'un facteur commun héréditaire ou une influence environnementale prédisposent ce groupe familial. On retrouve ce risque plus marqué lorsque coexistent des affections héréditaires du tissu conjonctif. Parmi ces maladies assez rares citons la polykystose rénale. La question qui se pose est de savoir si une enquête familiale se justifie, et si oui, avec quels moyens radiologiques. L'IRM est l'examen qui paraît s'imposer. On se doit de rappeler les règles éthiques qui obligent à respecter la liberté de chaque individu de disposer seul de l'information apportée par l'examen qu'il a accepté de subir, et à accepter ce qu'il a décidé d'en faire.

Copyright © Campus de Neurochirurgie

MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES

Les malformations artério-veineuses intracrâniennes (MAV) auxquelles on donne souvent le nom raccourci d'angiome, sont des anomalies de connexion entre une ou des artères et une ou des veines cérébrales sans interposition du lit capillaire normal qui se constituent dans les premières semaines de la vie utérine. Elles sont présentes à la naissance (anomalie congénitale) ; on ne leur connaît pas de forme familiale. Ce court-circuit est constitué par un peloton de vaisseaux anormaux fragiles qui unissent le secteur artériel et le secteur veineux, et est traversé par un débit sanguin anormalement élevé. Cet hyperdébit sanguin est responsable de modification de la paroi des vaisseaux pouvant expliquer leur fragilisation avec un risque de rupture, la formation en amont d'anévrismes d'origine hémodynamique, et le détournement du débit sanguin pouvant expliquer les phénomènes de vol artériel avec comme conséquences une épilepsie ou un déficit neurologique. On peut expliquer ainsi les trois principaux modes de découverte d'une MAV : une hémorragie intracrânienne (60%), une épilepsie partielle ou généralisée(35%), un déficit neurologique progressif (5%).

Quelques caractéristiques
La fréquence des MAV est plus de 10 fois inférieure à celle des anévrismes intracrâniens.
Leur localisation est cérébrale dans 90% des cas. Toutes les régions du cerveau peuvent être atteintes. L'artère cérébrale moyenne et ses branches de division sont les artères nourricières plus souvent impliquées. La taille des MAV est variable : 40% ont moins de 2,5cm de diamètre, 50% ont une taille comprise entre 2,2cm et 5cm, et 10% ont plus de 5cm. Environ 70% des MAV sont découvertes entre l'âge de 15 ans et 50 ans.

Evolution
L'évolution naturelle de l'affection a été évaluée à de nombreuses reprises sans pouvoir obtenir de certitude sur les risques afférents (principalement hémorragie et épilepsie). On sait qu'une MAV peut rarement augmenter de volume ou disparaître spontanément avec le temps. On sait aussi que le risque hémorragique d'une MAV est inversement proportionnel à son diamètre et au nombre de ses veines de drainage : plus la malformation est petite et plus l'hyperdébit sanguin élève la pression sanguine au sein de la lésion ; à l'inverse, plus il y a de veines de drainage et plus la pression sanguine diminue dans la malformation. On évalue à 1 à 3% par an le risque hémorragique d'une MAV découverte à l'occasion d'une épilepsie, à 6 à 7% le risque de récidive hémorragique dans l'année qui suit la première manifestation hémorragique. Ni la grossesse ni l'accouchement ne semblent être des facteurs d'augmentation du risque hémorragique. Lorsqu'une crise comitiale révèle l'affection, on estime que le risque d'une nouvelle crise est de 8%. Heureusement beaucoup de ces crises comitiales sont rares. Le risque de comitialité grave est présent dans un cas sur 5 ou 6. Retenons que le risque hémorragique immédiat d'une MAV est loin d'être celui d'un anévrisme intracrânien rompu, ce qui laisse un temps d'action plus long pour la mise en route du traitement.

Diagnostic neuroradiologique
Le diagnostic de MAV est fait sur le scanner comme sur l'IRM avec un fort degré de certitude. Toutefois ces deux examens ne sont pas suffisants pour préciser l'organisation architecturale de la malformation, ce qui est indispensable à la décision thérapeutique. On a donc recours à une angiographie cérébrale pour compléter ces explorations. Une classification des MAV (selon Martin et Spetzler) est utilisée pour définir le risque naturel évolutif et le risque du traitement en fonction de la taille de la lésion, de sa topographie, et du nombre de veines de drainage.

Le Traitement
Nous disposons aujourd'hui de trois modes de traitement des MAV : la microchirurgie, l'embolisation par voie endovasculaire, et la radiochirurgie. L'objectif du traitement vise à obtenir une éradication complète de la malformation. Si cet objectif n'est atteint que partiellement, le risque hémorragique reste présent et même peut être majoré.

1° le traitement microchirurgical a longtemps été le seul recours thérapeutique possible. Il vise à pratiquer l'exérèse

Copyright © Campus de Neurochirurgie

de la MAV en assurant l'hémostase. En cas d'hémorragie, l'aspiration de l'hématome permet de réaliser une décompression cérébrale. Plus la malformation est petite et superficielle, plus elle est accessible au traitement chirurgical. L'éxérèse complète est obtenue dans 97% des cas, lorsque la MAV a moins de 3 à 4 centimètres de diamètre maximum. La mortalité après chirurgie est actuellement de l'ordre de 2 à 3%, et la morbidité est proche de 8 à 10%.

2° le traitement par embolisation endovasculaire a pour objectif l'occlusion des artères nourricières de la malformation. Actuellement on utilise des colles biologiques qui provoquent une thrombose immédiate intravasculaire par activation locale de la coagulation. Ce traitement ne peut être appliqué en une seule séance vue la complexité et le nombre des pédicules artériels qui se rendent à la malformation et qui doivent être obstrués un par un. Une occlusion définitive et complète de la MAV n'est obtenue que dans 7 à 10% des cas.
L'embolisation est le plus souvent associée à une autre forme de traitement qu'elle précède ou complète. La mortalité post-embolisation est inférieure à 1% et la morbidité est de l'ordre de 6 à 8%.

3° le traitement par radiochirurgie a pour objectif d'obtenir la thrombose des vaisseaux anormaux en réponse à une réaction secondaire inflammatoire définitive de leur paroi, aboutissant à une occlusion définitive de la lumière vasculaire. Ce traitement propose une irradiation de l'ordre de 20 à 25 greys, en une seule séance, et par de multiples points d'entrée ou minifaisceaux de rayons. Ceci permet de délivrer une haute dose de rayons au centre de la cible tout en limitant la dose reçue par le cerveau autour de la lésion.
La radiothérapie conventionnelle n'a aucun effet sur les MAV, d'où le choix de cette procédure particulière qui utilise soit un appareil dédié disposant de 120 sources de cobalt radioactif (gammaknife) soit un accélérateur de particules utilisant des photons. Le programme d'irradiation définit le volume de la cible, le point de centrage, et limite l'irradiation à moins de 1% de la dose totale sur la périphérie de la lésion. Le patient est mis dans un cadre de stéréotaxie qui permet dans une première étape de définir la cible stéréotaxique (repérage dans les trois dimensions de l'espace). Ce cadre fixé sur l'appareil de radiothérapie permet ensuite de centrer avec une précision de l'ordre du millimètre chaque faisceau de rayons. Le résultat de l'irradiation n'est pas immédiat car il n'est obtenu que lorsqu'une radiolésion vasculaire s'est constituée, c'est-à-dire environ 12 à 24 mois après l'irradiation. Le patient est averti de l'absence de protection durant cette période, et comprend pourquoi une exploration neuroradiologique de contrôle lui est proposée régulièrement. Un résultat complet est obtenu dans 94% des cas lorsque la MAV a un diamètre inférieur à 3 cm.
Au-delà de 4 à 5 cm de diamètre, les chances de succès de la radiochirurgie sont moindres. Ce traitement peut être combiné avec les deux autres, ou bien peut combiner plusieurs cibles et comporter plusieurs séquences. Une réaction oedémateuse cérébrale autour de la lésion peut apparaître 8 à 16 mois après l'irradiation chez environ 30% des patients traités. Cette réaction nécessite parfois en raison de son intensité la poursuite pendant quelques semaines d'un traitement corticoïde. Cette réaction est habituellement l'annonce d'un bon résultat final. La mortalité liée au traitement est nulle et la morbidité qui est retardée est de l'ordre de 6 à 7%.

4° quel traitement choisir ?
La décision ne peut être prise sans une consultation multidisciplinaire regroupant neurochirurgien, neuroradiologue et radiothérapeute. L'objectif reste l'éradication complète avec un risque lié au traitement qui doit, au total, être inférieur au risque naturel de l'affection, c'est-à-dire un risque de mortalité-morbidité qui ne doit pas dépasser 3%.
Aujourd'hui la radiothérapie par minifaisceaux en dose unique est le premier traitement à considérer, en raison de ses fortes chances de succès sur les lésion de moins de 3cm, son absence de risque de mortalité liée au traitement, et son très faible taux de complications.

CAVERNOMES INTRACRANIENS

Le cavernome, improprement appelé angiome caverneux, est une lésion vasculaire originale par son aspect

radiologique et macroscopique, sa vascularisation artérielle microscopique, sa structure histologique en cavernes vasculaires, et son évolutivité imprévisible. "Les hémangiomes caverneux ou cavernomes sont des anomalies vasculaires surtout localisées dans le système nerveux et caractérisées par des cavités vasculaires sinusoïdes anormalement dilatées, bordées d'un endothélium, sans parenchyme cérébral entre elles."
Cette définition anatomo-pathologique (Russel et Rubinstein 1989) résume bien leur aspect, et convient bien pour situer ces lésions bénignes dans le chapitre des malformations vasculaires intracrâniennes.
Les cavernomes sont responsables de crises épileptiques et/ou de déficits neurologiques dus à des hémorragies répétées. L'âge de découverte est entre 20 et 30 ans. L'affection peut être sporadique, ou familiale avec une transmission sur le mode autosomique dominant.

Description des Cavernomes cérébraux
1° Aspects macroscopiques Le cavernome est une petite lésion vasculaire polylobée, bien limitée, rouge ou noire, prenant l'aspect d'une grosse mûre. Sa taille est en général de 1 à 3cm, mais peut aller jusqu'à 8 ou 9 cm dans des formes pseudo-tumorales relativement très rares, et rencontrées chez l'enfant. Le cavernome est bien une lésion vasculaire qui saigne spontanément. Mais cette hémorragie est toujours faible car les pédicules artériels qui nourrissent cette malformation vasculaire ne sont en général même pas visibles à l'oeil nu. A l'occasion de sa dissection chirurgicale, l'ouverture de ses cavités donne issue à du sang noir liquéfié ou mêlé à quelques caillots. Autour de la lésion, le cerveau est coloré par des traces anciennes ou récentes de sang hémolysé.

2° Aspects microscopiques
La lésion est constituée par des capillaires très dilatés regroupés sous formes de cavités ou de cavernes pleines de sang. Leur paroi est très fine. Plusieurs particularités sont à noter :

- il n'y a pas de parenchyme cérébral entre les capillaires anormaux
- il y a des traces récentes ou anciennes d'hémorragies dans et autour de la lésion dont les cavités peuvent être thrombosées, ou prendre un aspect cicatriciel, avec des microcalcifications
- la vascularisation artérielle de la lésion est microscopique, et parfois indiscernable.

3°Localisation
Le cavernome est le plus souvent unique et sus-tentoriel cérébral (75% des cas). L'autre localisation assez spécifique est le tronc cérébral (20%) et plus particulièrement la protubérance annulaire.

Les signes de découverte
L'épilepsie est le symptôme dominant, présente dans 75% des cas et révélatrice chez 30% des patients. Dans 25% des cas environ, le signe révélateur est un déficit neurologique d'apparition brutale, partiel ou total, moteur ou sensitif, ou oculomoteur, ou cérébelleux. Son évolution immédiate est imprévisible avec environ 40% de chances de récupération complète dans les semaines ou mois qui suivent.
On distingue plusieurs formes de présentation anatomo-cliniques :

- les cavernomes épileptogènes (30%)
- les cavernomes hémorragiques (15% des cas)
- les cavernomes pseudo-tumoraux (15%)
- les cavernomes asymptomatiques (20%)
- les cavernomes multiples (20%)

Dans les formes multiples, sauf exception, seule une des lésions est symptomatique.

Diagnostic neuroradiologique
Le scanner cérébral et l'IRM sont les examens de choix pour le diagnostic des cavernomes intracrâniens, avec une

Copyright © Campus de Neurochirurgie

supériorité indiscutable pour l'IRM. Seule l'IRM peut assurer le suivi radiologique de ces lésions. L'angiographie cérébrale est inopérante pour voir la lésion et sa microscopique vascularisation.

Evolution des cavernomes

Après sa découverte fortuite, le cavernome a un très faible risque d'évolution hémorragique estimé entre 0,2 et 0,5% par an. S'il a été découvert à l'occasion d'une hémorragie, le risque de récidive hémorragique est supérieur et serait d'environ 4,5% par an.
Mais l'évolutivité d'un cavernome ne se résume pas seulement à son risque de saignement.
Plusieurs arguments démontrent qu'il s'agit d'une lésion vasculaire évolutive :

- le volume de la lésion peut augmenter, ou au contraire diminuer, sans pour autant donner des signes cliniques
- l'aspect IRM peut changer non seulement du côté du volume, mais du côté de l'aspect du signal tantôt hyperintense, tantôt hypointense. La réaction cérébrale périlésionnelle soit hémorragique, soit oedémateuse, peut varier en intensité suivant le moment évolutif.
- Il ya des preuves histochimiques du potentiel évolutif de la paroi des capillaires anormaux.
- De nouvelles lésions appelées "cavernomes de novo" peuvent apparaître dans des circonstances particulières (formes familiales, à la suite d'une radiothérapie)

Les cavernomes familiaux

L'affection a un caractère sporadique dans 80% des cas. Mais de nombreux cas familiaux ont été rapportés avec une transmission sur un mode autosomique dominant. Il s'agit surtout de formes caractérisées par des lésions cérébrales multiples et qui montrent une agressivité évolutive plus marquée que dans les formes sporadiques. Le nombre des lésions est étroitement corrélé à l'âge du patient, suggérant encore ici la nature dynamique de l'affection. Au cours des enquêtes génétiques, au moins trois sites génomiques ont été retrouvés chez les membres d'une même famille porteurs de l'affection. Aucune forme de traitement ne peut être opposé à ce jour à l'évolutivité de la maladie.

Traitement

Le principal traitement des cavernomes est neurochirurgical. Seule l'éxérèse totale de la lésion peut mettre fin à son risque évolutif et permettre une récupération du déficit neurologique. Le geste chirurgical est en soi peu compliqué, mais nécessite l'appoint d'un système tridimensionnel de neuronavigation pour assurer le centrage parfait de la voie d'abord.
Cependant ce traitement n'est pas exempt de complications neurologiques liées aux sacrifices ou dangers de la voie d'abord, surtout si la lésion occupe une situation stratégique comme dans les noyaux gris centraux ou la région du tronc cérébral.
Pour les localisations inaccessibles à la chirurgie, la radiothérapie en dose unique et multifaisceaux a été proposée, et a donné des résultats peu probants.

ANGIOME VEINEUX

L'angiome veineux est une anomalie congénitale du développement d'une veine transcérébrale embryonnaire reliant le système veineux superficiel au système veineux profond. Ce n'est pas une pathologie, mais seulement une anomalie anatomique persistante. L'angiome veineux assure en effet le drainage veineux normal d'un secteur cérébral normal, c'est-à-dire joue le rôle physiologique normal de veine de drainage malgré son apparence anormale. Le terme d'angiome consacré par l'usage est ici abusif. Il devrait être remplacé par le terme "d'anomalie du développement veineux", qui est une dénomination explicative appropriée mais d'emploi moins commode. On peut par convenance conserver le terme d'angiome veineux, à condition de l'expliquer pour effacer la crainte que sous-tend habituellement le terme d'angiome.

Copyright © Campus de Neurochirurgie

Cette anomalie veineuse embryonnaire persistante est sans risque évolutif propre, et n'est révélée par aucun signe spécifique. La localisation la plus fréquente est cérébrale. La découverte d'un angiome veineux est fortuite et faite sur un scanner ou une IRM cérébrale demandés pour épilepsie ou céphalées, symptômes qui sont sans rapport avec cette anomalie.

La présence d'un angiome veineux se trouve souvent associée à la découverte d'un cavernome cérébral hémorragique.

Il n'y a aujourd'hui aucune indication de traitement d'un angiome veineux, qui doit, au contraire, être totalement respecté.

Copyright © Campus de Neurochirurgie